UNIVERSITE DE PARIS " 5 " RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

ANNEE : 1973 N° 108

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE (diplôme d'état)

par

GERAUD DUPUY

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

né le 24 Décembre 1940 à Aurillac (15)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 1973

"L'EVENTRATION DIAPHRAGMATIQUE NON TRAUMATIQUE CHEZ L'ENFANT "

A PROPROS DE 18 CAS

Vu le Président

Monsieur le Professeur PETIT

UNIVERSITE DE PARIS " 5 " RENE DESCARTES

FACULTE DE MEDECINE COCHIN PORT-ROYAL

ANNEE : 1973 N°

THESE

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE (diplôme d'état)

par

GERAUD DUPUY

INTERNE DES HOPITAUX DE PARIS

né le 24 Décembre 1940 à Aurillac (15)

PRESENTEE ET SOUTENUE PUBLIQUEMENT LE : 19

"L'EVENTRATION DIAPHRAGMATIQUE NON TRAUMATIQUE CHEZ L'ENFANT "

A PROPROS DE 18 CAS

Vu le Président

Monsieur le Professeur PETIT

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

A ma famille,

A mes amis,

A Monsieur le Professeur PETIT, qui m'a permis de réaliser ce travail dans son Service,

A Monsieur le Professeur VALAYER qui m'a guidé dans l'élaboration de ce travail,

A mes Maîtres d'Externat :

- Monsieur le Professeur MATHEY
- Monsieur le Docteur MIALARET
- Monsieur le Professeur KÜSS
- Monsieur le Docteur VIGNALOU
- Monsieur le Docteur TANRED
- Monsieur le Docteur EVEN
- Monsieur le Docteur FRAIN

A mes Maîtres d'Internat :

- Monsieur le Docteur LAZARD
- Monsieur le Docteur DUFOURMENTAL
- Monsieur le Docteur LANCE et
  Monsieur le Professeur WITVOËT
- Monsieur le Docteur CHARLEUX
- Monsieur le Professeur PETIT
- Monsieur le Professeur RAMADIER.

A Monsieur le Docteur BLONCOURT, en reconnaissance des quelques mois où j'ai pu profiter de son expérience et de sa compétence.

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41544710_0041

I. INTRODUCTION

Cette thèse consacrée à l'éventration diaphragmatique non traumatique chez l'enfant, a été faite en consultant des dossiers d'éventration diaphragmatique dans le service du Professeur PETIT à l'Hôpital Saint-Vincent-de-Paul.

Il nous a été possible de réunir I8 observations diagnostiquées doit dès la naissance, soit dans la petite ou même la grande enfance. Cette série étalée sur plusieurs années apporte la preuve qu'il ne s'agit pas d'une affection exceptionnelle.

Dans les I8 observations sélectionnées, aucun traumatisme, au moins apparent ou identifiable, ne paraît devoir être rendu responsable des perturbations survenues au niveau d'une coupole diaphragmatique.

Le problème des éventrations diaphragmatiques chez l'enfant nous a donc paru revêtir une double importance :

- l'une est pratique, l'accident étant exceptionnel, il faut donc y penser devant un syndrôme respiratoire qui ne fait pas sa preuve et qui résiste aux traitements usuels de type fonctionnel. Le diagnostic positif et différentiel n'est pas toujours aisé, et le retard de son établissement risque d'avoir de graves conséquences cliniques;

- l'une est dogmatique; si une étiologie traumatique peut être exclue, quelle est alors la nature de la lésion du nerf phrénique, du muscle diaphragmatique, permettant la réalisation de cette éventration ? Les pathogénies proposées, et sans doute en jeu, sont diverses et multiples, étant donné la richesse de l'innervation de cette région, le nombre des viscères sus et sous-diaphragmatiques susceptibles d'être intéressés, primitivement ou secondairement, par le syndrôme malformation et fonctionnel.

Mais avant d'aller plus avant, il nous faut rappeler quelques définitions, sans lesquelles des malentendus risquent de se produire. Selon les termes de QUENU
" L'éventration diaphragmatique désigne la surélévation
" permanente d'une partie ou d'une moitié du diaphragme,

" sans solution de continuité, les attaches du muscle étant
" normales, ses deux faces ayant conservé leurs revêtements
" séreux de péritoine et de plèvre."

A quoi LAURENCE ajoute :

" Les viscères abdominaux ne franchissent pas la frontière
" diaphragmatique, ils la refoulent. Thoraciques par leur
" topographie, ils demeurent abdominaux par l'anatomie;
" l'histologie trouve toujours, entre plèvre et péritoine,
" assez de vestiges diaphragmatiques pour qu'on puisse
" considérer la cloison comme refoulée, non comme absente
" ou déchirée". Cette définition distingue donc nettement l'éventration de la hernie diaphragmatique.

Toutefois en pratique cette distinction n'est pas toujours aisée; elle repose en effet sur la persistance toujours constante, dans l'éventration diaphragmatique qui pour JAUBERT DE BEAUJEU est " une surélévation permanente d'un hémidiaphragme sans solution de continuité", d'une cloison musculaire ou fibreuse, si mince soit-elle, séparant les cavités thoracique et abdominale; or il existe des éventrations partielles, comme il existe des hernies foetales avec sac. Lorsque ce sac contient des fibres musculaires, on parle d'éventration; quand il n'en contient pas, on parle de hernie. Distinction très théorique, au point de vue pathologique comme au point de vue clinique. Car on peut admettre qu'entre certaines éventrations diaphragmatiques et les hernies des coupoles, il n'existe qu'une différence de degré dans l'expression d'un même processus malformatif. D'autre part, la séméiologie clinique de ces deux affections est sensiblement la même chez le nourrisson et le jeune enfant (JAUBERT DE BEAUJEU).

Mais ces conceptions terminologiques ne valent guère que chez les auteurs français, pour qui, en définitive, le terme d'éventration est synonyme de malformation congénitale, alors que pour les affections acquises, qu'elles concernent le muscle ou son nerf moteur le phrénique, on parlera de paralysie diaphragmatique, ou paralysie phrénique. Les auteurs italiens TONO et BIANCHI admettent qu'en pratique la discrimination absolue est difficile; ils parlent cependant :

de relâchement lorsqu'il s'agit d'une affection acquise, intéressant un hémi-diaphragme, et conservant un muscle d'épaisseur normale;

d'éventration lorsqu'il s'agit d'une maladie congénitale, accompagnée d'altérations profondes de la fibre musculaire, avec cependant persistance d'une cloison musculaire ou fibreuse si mince soit-elle entre plèvre et péritoine.

Les auteurs allemands et, de plus en plus actuellement, les auteurs anglo-saxons et les auteurs

français, englobent sous une même dénomination l'anomalie anatomopathologique, fonctionnelle et clinique, et parlent indifféremment d'éventration ou de relâchement diaphragmatique.

Pour notre part, nous resterons fidèle à la définition de QUENU, et nous préférons distinguer formes non traumatiques et formes traumatiques d'éventration diaphragmatique, en accordant la plus grande attention aux premières, dont le diagnostic et la pathogénie sont matière à hypothèse et discussion du plus haut intérêt.

Pour faire de la question un exposé aussi complet que possible, nous adopterons le plan de travail suivant :

- après un rapide " Historique " des publications, des idées, des concepts et des observations relatifs au problème
- nous résumerons nos propres cas;
- puis nous rappellerons l'anatomopathologie et la physiologie du diaphragme;
- nous préciserons l'étiologie de l'éventration diaphragmatique, fréquence, âge de la découverte, sexe, côté atteint, circonstances du diagnostic;
- nous décrirons les aspects anatomopathologiques rencontrés;
- puis les formes pathogéniques;
- ensuite le diagnostic, clinique, radiologique,
- et finalement le traitement, ses techniques, ses résultats.

II. Historique

Si ces dernières décennies ont complètement rénové les conceptions relatives à l'éventration diaphragmatique, étudiée dorénavant par radiographie, radioscopie et même radio-cinéma, par histopathologie, par la correction chirurgicale du trouble fonctionnel ou de l'anomalie organique, il ne faut pas oublier que l'affection est connue depuis deux siècles. Comme toujours, il y eut l'ère purement anatomique, les notions n'étant acquises qu'au cours de nécropsies, puis l'ère fonctionnelle, radiologique, l'ère histologique et génétique enfin.

C'est au chirurgien français PETIT que l'on doit, en I774, le terme d'éventration. Mais il était appliqué de façon vague, générale, à toutes les causes et toutes les manifestations concernant une faiblesse de la paroi abdominale. Dans le langage populaire, éventration a longtemps été synonyme de hernie. CRUVEILHER en I849 est le premier à appliquer le terme d'éventration à la localisation thoracique. KORUS en I92I rapporte une observation d'éventration du diaphragme avec aplasie du poumon et de l'hémicoupole droits et dextrocardie. Une telle observation se reproduira par la suite dans la littérature, montrant la nature congénitale, malformative, de certaines éventrations diaphragmatiques, par opposition aux formes acquises, traumatiques, congénitales certes puisque provoquées par le traumatisme obstétrical. En France, en I922 LOUSTE et FATOU donnent de bonnes descriptions cliniques et radiologiques de l'éventration diaphragmatique dont ils précisent la cure chirugicale, sans toutefois la mettre encore en application. Ce n'est qu'à partir de I924 que les premières interventions sont réalisées, par DUVOL et QUENU qui utilisent la voie thoracique, par LERCHE aux Etats-Unis, qui préfère l'abord abdominal.

En I926, l'auteur allemand LANDSBERGER tente une explication étiologique de ce qu'il appelle " Relaxatio Diaphragmatica". RUPILIUS en I935 précise les aspects radiologiques permettant le diagnostic des anomalies diaphragmatiques chez l'enfant. L'observation de MONOD et AZOULAY publiée en I943 concerne une éventration diaphragmatique droite avec anomalie du foie simulant un kyste hydatique. Quatre ans plus tard, BISGARD démontre le caractère congénital de certaines éventrations diaphragmatiques. C'est également l'aspect étiologique des éventrations diaphragmatiques qui retient l'attention de BECK en I950 alors que

la même année les auteurs belges DELOYERS et VAN DER STRIGHT font une étude d'ensemble de la question. Deux ans plus tard ARNHEIM décrit une hernie congénitale du diaphragme contenant foie et anses intestinales, tandis que MILLER et BEHRLE en I952 et I953 font intervenir l'éventration diaphragmatique parmi les causes de détresse respiratoire chez le nouveau-né. L'écrasement du phrénique a provoqué chez un malade de L. LEGER et J.P. AUBERT une éventration diaphragmatique, ce qui permet à ces auteurs de formuler une théorie neurogène de l'affection - au moins dans certains cas. QUENU dans la thèse de HERLEMONT (Paris I952, Journal de Chirurgie I953) expose les modalités du traitement chirurgical de l'éventration diaphragmatique. Un cas extrême de malformation congénitale du diaphragme est rapporté par NEVILLE et CLOWES en I954 sous forme d'une absence d'hémidiaphragme; autre aspect du même syndrôme fonctionnel, la paralysie diaphragmatique du nouveau-né, dont FONTAN, VERGER et VERIN rapportent un cas en I954. CARRON et BETHENOD, la même année, précisent les caractéristiques de la hernie diaphragmatique chez l'enfant. BINGHAM à son tour rapporte deux cas de paralysie diaphragmatique unilatérale néonatale, traitée chirugicalement, et se rattachant nettement aux paralysies obstétricales.

En I955 DOR et E. JEAN font une mise au point de l'éventration diaphragmatique; LAURENCE l'année suivante décrit la hernie diaphragmatique du nouveau-né et du nourrisson. Pour P. GIRAUD, les paralysies diaphragmatiques durables peuvent être séquelles de primo-infection tuberculeuse. Un autre type de syndrôme est rapporté en I957 par BEAU et NEIMANN ; la hernie diaphragmatique néonatale avec chylothorax. L'éventration diaphragmatique droite est étudiée en I957 encore par ALVAREZ COCA et URRUTICOECHEA. HOLLANDER l'année suivante guérit par la chirugie voie thoracique une volumineuse éventration diaphragmatique chez un nourrisson de quatre mois. Dix nouveaux cas sont réunis par J. RICHARD et collaborateurs, faisant la preuve que mieux connues et identifiées, les éventrations diaphragmatiques chez l'enfant ne sont pas exceptionnelles. Toujours en I959, nous relevons le beau travail de MONNET, JAUBERT de BEAUJEU et collaborateurs basé sur deux cas d'éventration diaphragmatique droite par aplasie du diaphragme chez le nourrisson; CORNETE et DUPON utilisent la myoplastie pour traiter une éventration diaphragmatique de l'enfant. Puis les publications se multiplient, témoignant de l'intérêt soulevé par la question. Ce sont les travaux italiens de TONO et BIANCHI, l'étude étiopathogénique de MOYSON en I960; l'observation de MICHELSON, les cinq cas de JAUBERT de BEAUJEU, l'étude de KOLB et SCHERLING pour qui la "relaxatio diaphragmatica" congénitale est provoquée par un traumatisme obstétrical. COUINAUD et JOUAN en I963 admettent que l'éventration diaphragmatique ne peut être que la traduction clinique de l'atteinte du nerf phrénique; RICHELME et CURE, de Marseille, reviennent en I964 sur le problème des éventrations diaphragmatiques,

dont BONATI rapporte un nouveau cas. Dans leur "Chirurgie du diaphragme" (Paris I965) PERROTIN et MOREAUX accordent une place importante aux hernies et aux éventrations dont ils précisent les différences anatomiques et étiologiques mais les analogies symptomatiques et iconographiques. BESNARD en I966 consacre aux éventrations diaphragmatiques du nouveau-né et du nourrisson sa thèse soutenue à Toulouse, tandis que l'année suivante BOYER fonde la sienne (Marseille I967) sur 23 observations inédites. Citons encore la belle et très complète étude de DOR, RICHELME, AUBERT et BOYER publiée en I96[illegible] et consacrée à l'éventration diaphragmatique; l'article de BORDE (I970) qui oppose et compare hernies et éventrations diaphragmatiques chez le nouveau-né; les deux observations d'éventration diaphragmatique droite chez l'enfant, rapportées par FESSARD et collaborateurs en I972; enfin en I972 également les cas argentins de DREYER et BUITRON qui insistent sur la possibilité de symptomatologie atypique.

A cet important dossier documentaire, nous ajouterons les I8 observations personnelles qui suivent.

III. OBSERVATIONS

Nous avons classé les dix huit observations d'éventration diaphragmatique de l'enfant en deux groupes différents. Cette distinction étant basée sur les circonstances du diagnostic, nous verrons qu'elle présente une incidence thérapeutique, puisque les formes très mal tolérées nécessitent une intervention d'urgence, alors que les formes relativement bien tolérées, et donc révélées plus tard, permettent de reculer la date de l'intervention.

Dans ces deux groupes, les malformations associées sont diversement présentes.

GROUPE I.- EVENTRATIONS DECOUVERTES TRES TÔT ET OPEREES D'URGENCE (5 CAS) -

Observation I.-

Jérôme M... né le 5 octobre 1967 à terme, avec un poids de 3,520 kg, présente immédiatement un important tirage avec cyanose, puis lors des biberons une cyanose, de la dyspnée, avec chute pondérale.

Les radiographies du thorax montrent une éventration diaphragmatique gauche.

Intervention le 10 octobre sur le diagnostic pré-opératoire de hernie diaphragmatique gauche.

Compte-rendu opératoire : médiane sus-ombilicale : d'emblée apparaît une éventration pour laquelle on décide de faire la cure par voie abdominale. On pratique une résection du diaphragme puis une suture bord-à-bord, suivie de fermeture sur drain.
Les suites sont simples.

Les radiographies du 14 octobre 1967 montrent la persistance de la bonne situation de la coupole diaphragmatique gauche. Ce même aspect est retrouvé lors d'examens de contrôles le 1° mars et le 9 août 1968.
Un dernier examen le 18 septembre 1970 montre que la coupole gauche affleure le bord supérieur de la 9° côte.
Un examen radiocinématographique objective une mobilité comparable des hémidiaphragmes, synchrone, mais d'amplitude faible.

Observation II.-

Willy S.R. né le 6 mai I966 après une grossesse de 9 mois I/2 avec un poids de naissance de 3,350 kg et un accouchement normal. Dès la naissance on constate du tirage, une cyanose, un état apnéique nécessitant une intubation. Une tumeur cervicale du volume d'une mandarine dans le creux sus-claviculaire gauche, évoquant un sympathoblastone, ou un lymphagiome kystique, est rendue responsable des troubles respiratoires. Les valeurs élevées de VHA et de HVA étayent le diagnostic de sympathoblastome, tandis que les radiographies thoraciques montrent l'ascension de la coupole diaphragmatique gauche. Le 9 mai I966 on procède à l'exérèse de cette tumeur dont l'examen histopathologique montre la nature : sympathome embryonnaire cervicale.
Les suites sont simples; traitement par Eudoxan.
Cependant l'enfant est réadmis le 5 septembre I966 pour troubles respiratoires et cure de l'éventration diaphragmatique gauche :
Thoracotomie avec résection de la huitième côte, transpleurale gauche; incision du diaphragme, incision longitudinale. On pratique une suture en paletot et on ferme sur sonde. Sur les clichés, les deux coupoles sont maintenant au même niveau. Les suites opératoires sont simples, une radiographie thoracique est satisfaisante.
L'enfant est revu le 27 octobre I966 : l'état général est bon, il n'y a pas de récidive cervicale; on ne perçoit ni rate ni adénopathies.
Il en est de même le 4 décembre I967, au dernier examen qu'il a été possible de faire, le développement de l'enfant est bon, toujours sans récidive tumorale locale, sans rate ni adénopathies perceptibles. L'enfant est ensuite perdu de vue.

Observation III.-

Catherine T... est la seconde née d'une V^e grossesse gémellaire, le premier enfant est décédé, césarienne. Le poids de naissance est de I,600 kg; on constate d'emblée une cyanose avec dyspnée, tirage, hypotonie. Les trois jours suivants, les troubles respiratoires persistent, avec vomissements. Un cliché montre une éventration diaphragmatique droite, qui est opérée le 28 septembre, soit à l'âge de cinq jours :

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale avec résection de la VIII^e côte; le diaphragme présente une zone pellucide dans le tiers antérieur gauche. On n'ouvre pas le diaphragme, mais on pratique une suture en plicature, fermeture sur sonde.
Les radiographies post-opératoires montrent un poumon droit occupant les deux tiers supérieurs de la cavité thoracique droite.

Dans les suites opératoires, on note au huitième jour une opacité dans le champ pulmonaire droit. Le 11 octobre, une atélectasie du sommet droit est visible, et le 12 octobre, un pneumothorax qui est drainé, mais qui se reproduit le 14 octobre. Le drain retiré est plein de pus. Il survient un ballonnement abdominal, et progressivement s'instaure un tableau de déshydratation, avec ensuite des convulsions, aboutissant à l'exitus le 27 novembre 1965.

Vérification : elle montre un abcès du lobe inférieur du poumon droit, à pyocyanique, une hémorragie méningée. Toutefois on constate la bonne qualité de la répération de la coupole diaphragmatique.

Observation IV.-

Elisabeth R... est née à terme le 9 novembre 1967 avec un poids de 3,200 kg. Au deuxième jour de la vie, l'enfant vomit tous les biberons, puis les vomissements devenant sanglants, elle est hospitalisée.
Sur les clichés, apparaît une éventration diaphragmatique gauche, confirmée par lavement à la diodone.

Intervention le 24 novembre 1967 : thoracotomie transpleurale avec résection de la VII° côte. On aperçoit un sac diaphragmatique flasque au-dessus d'une brèche dont on perçoit bien les contours en arrière : ne s'agit-il pas d'une hernie ? On pratique une suture en paletot suivie de fermeture sur drain. Les suites sont simples, malgré des vomissements.
Des radiographies de contrôle avec repas baryté montrent une béance du cardia avec reflux, mais ni sténose duodénale, ni mésentère commun vrai.

Revue le 26 mars 1971 : Bon état.

Observation V.-

Marie-Pierre L... née le 18 mai 1967 à terme, chez une II.pare avec un poids de 2,100 kg, est trouvée porteuse de malformations multiples :

- éventration diaphragmatique gauche
- scoliose
- cardiomégalie
- malformations digestives
- malformations des pieds et des mains.

Après quelques accidents de cyanose, vomissements, troubles respiratoires, l'enfant décède.

GROUPE II - EVENTRATIONS DECOUVERTES ASSEZ TÔT ET RELATIVEMENT TOLEREES -

Observation VI.-

Michael S... est né à terme le 3 janvier I97I, le sixième d'une fratrie. Dès la naissance surviennent des épisodes de cyanose, de gêne respiratoire. Sur les clichés, la coupole diaphragmatique gauche est élevée, et on pense à une éventration diaphragmatique gauche. L'intervention est décidée à l'âge de 45 jours.

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale gauche sans résection de la VIII° côte; incision transversale du diaphragme, plicature. Les suites sont simples.
Le I3 mai I97I soit moins de trois mois plus tard, survient une rhinopharyngite avec gêne respiratoire; sur les radiographies, la coupole gauche est très haute et peu mobile, en inspiration et en expiration : ce qui fait évoquer une récidive de l'éventration.
Le 2 septembre I97I, la coupole gauche est peu mobile. On décide de surveiller étroitement l'enfant et de le réopérer en cas de troubles. Malheureusement il n'a pas été revu depuis.

o

Observation VII.-

Sébastien B... né à 7 mois 3/4, avec un poids de 2,200 kg le 24 septembre I970. A l'âge de I5 jours il présente de la cyanose, une fatigue lors des biberons.

Les radiographies montrent alors une coupole diaphragmatique droite surélevée et immobile en radioscopie.
Intervention le 23 octobre I970 soit à l'âge d'un mois.

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale sur la V° côte, le diaphragme apparaît d'épaisseur normale, mais le pincement du phrénique n'amène aucune contraction. On ouvre la coupole et on effectue une plicature dans le sens antéropostérieur.
Le I6 septembre I972, l'enfant va bien, ne présente aucun symptôme pulmonaire. Sur les clichés la coupole droite est en place.

o

Observation VIII.-

Stéphane C... né à terme le I5 juillet I966 avec un poids de 3,600 kg, présente à l'âge de deux mois une bronchite, puis du tirage à l'inspiration.

L'examen radiographique fait porter le diadnostic d'éventration diaphragmatique droite, avec opacité de la base pulmonaire du même côté. On intervient le 9 janvier I967, soit à six mois.

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale avec résection de la VII[e] côte droite. Pas de contraction musculaire. On ouvre la coupole et on pratique une plicature longitudinale. Sur les radiographies post-opératoires, la coupole est en place. Un examen anatomopathologique permet de constater des altérations dégénératives myogènes.
Les suites opératoires sont simples.
Revu le I9 avril I967, l'enfant est en très bon état général, de même que le 2 mai I968. Les radiographies montrent la coupole droite toujours bien en place.

o

Observation IX.-

Philippe W... né le 26 Octobre I965 à terme, pesant 4 kg, présente rapidement des vomissements lors des biberons, puis une chûte pondérale. Des clichés montrent que la moitié de l'estomac est dans l'hémithorax gauche. Le diagnostic est : éventration ou harnie gauche.
On intervient le I2 novembre I965.

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale gauche avec résection de la huitième côte. Réparation non précisée.
Le I7 Novembre, les radiographies montrent que la coupole diaphragmatique est à sa place. Les suites sont simples. L'enfant revu en I968 ne présente aucun trouble respiratoire.

o

Observation X.-

Cécile F.D..., prématurée de sept mois et demi, est née le 24 octobre I966 avec un poids de 2,I20kg. C'est une deuxième grossesse, cette fois gémellaire, avec un garçon de 1,800 kg qui va bien, et une fille, Cécile, née par forceps. Le 28 octobre, on pratique une exsanguino-transfusion. Les seuls troubles cliniques consistent en régurgitations. Ce n'est qu'à l'occassion d'une hospitalisation ultérieure qu'est découverte forfuitement une éventration diaphragmatique gauche.

Compte-rendu opératoire : Le 29 janvier I967. Thoracotomie gauche avec résection de la neuvième côte; il n'existe pas de surélévation de la coupole, pas de zone aplasique. Le pincement du phrénique provoque des contractions dans la partie antéro-interne. La plicature est impossible sur un diaphragme épais et non distendu. Il est difficile de prendre une décision, et on se borne à fermer sur drain. L'enfant est passée en réanimation. Dans la soirée, un arrêt cardiaque est surmonté par le massage externe. Le 20 janvier, l'électro-encéphalogramme donne un tracé plat. Des radiographies thoraciques révèlent des anomalies à gauche. L'examen en télévision montre une éventration diaphragmatique gauche et une éventration diaphragmatique

partielle à droite. Dans les suites, apparaissent des complexes périodiques sur l'électro-encéphalogramme. L'enfant reste sous ventilation jusqu'au I4 mars I967, date où on installe une extubation avec aspiration salivaire. Le 24 mars I967 après ablation de l'aspiration salivaire, survient dans la soirée le décès, brutal.

o

GROUPE III - EVENTRATIONS DECOUVERTES FORTUITEMENT -

Observation XI.-

Veronique L... née le 28 mai I963, à terme, avec un poids de 2,850 kg, est la première enfant de ce couple. Au douzième jour de la vie, survient un syndrome de déshydratation aigüe. A partir du quinzième jour, les vomissements sont quotidiens après chaque prise de biberon, et persistent jusqu'à l'âge de neuf mois. L'état général reste mauvais, jusqu'à l'hospitalisation, en juillet I964, ce qui permet le diagnostic d'éventration diaphragmatique droite.
L'intervention est pratiquée le I6 mars I965.

Compte-rendu opératoire : Thoracotomie transpleurale droite avec résection de la huitième côte, plicature transversale sans ouverture du diaphragme.
Des radiographies post-opératoires montrent que les deux coupoles sont au même niveau.
Les suites opératoires sont simples.
Revue le 5 octobre I966, l'enfant est en bon état général.
L'examen radiographique confirme que la coupole est en place, ce qui est encore le cas à l'examen du 11 octobre I967.

o

Observation XII.-

Anna D.R... née à terme le I6 Janvier I967, chez une primipare après un accouchement normal, avec un poids de 2,500 kg. A la troisième semaine surviennent quelques régurgitations; à deux mois une rhinopharyngite suivie de régurgitations, de gêne lors de la tétée.
Des radiographies thoraciques font penser à une éventration diaphragmatique. L'indication opératoire est posée, malgré la discrétion des signes, devant les risques de décompensation en cas d'affection respiratoire.

Compte-rendu opératoire : 2I avril I967 : thoracotomie transpleurale droite avec résection de la huitième côte. L'éventration intéresse les 4/5 antérieurs de la coupole diaphragmatique. Incision de celle-ci d'arrière en avant. Réparation non précisée. Les radiographies post-opératoires montrent le poumon à sa place. Les suites sont simples.
En Juin I967, l'état général était bon, tous les troubles avaient disparu.

Observation XIII.-

Gilles D... né à terme le 24 septembre I965 avec un poids de 3 kg présente en mars I966 des épisodes asphyxiques faisant évoquer le diagnostic de pneumopathie. Les radiographies pratiquées sont par contre en faveur d'une éventration diaphragmatique droite. On décide d'intervenir :

Compte-rendu opératoire : Le I3 Février I967. Thoracotomie transpleurale avec résection de la huitième côte. La coupole remonte jusqu'au 5° espace intercostal. On réalise une plicature antéropostérieure. Une radiographie post-opératoire montre que la coupole est maintenant bien en place.
Les suites opératoires sont simples. L'enfant revu le 2I avril I967 est en bon état général, un cliché thoracique montre que la coupole est en place.

o

Observation XIV.-

Patrick C... né le I2 février I959, prématuré, est amené en consultation en I964 pour hypospadias. C'est alors qu'un examen radiographique découvre une éventration diaphragmatique gauche et plus tard une scoliose. On n'envisage pas d'intervention pour cette éventration actuellement bien tolérée.

o

Observation XV.-

Joëlle G... née à terme le 1° janvier I95I, d'une II pare, avec un poids de 3,750 kg, vomit au cours des six premiers mois de la vie. A l'occasion d'une rhino-pharyngite aigüe, on pratique une radiographie pulmonaire qui découvre, en I956, une image arrondie de la base droite. Un lavement baryté fait constater une éventration diaphragmatique droite. A cette époque on n'envisage pas d'intervenir.
L'enfant est ramenée en I965 à l'occasion de radiographies pulmonaires systématiques : le lavement baryté donne le même aspect que neuf ans plus tôt. Il n'existe cependant aucun trouble clinique fonctionnel, si ce n'est un certain degré de fatigabilité à l'effort. On propose sans enthousiasme la cure de cette éventration, pour parer à des accidents ultérieurs.
L'urographie intra-veineuse montre un rein droit haut situé, ce qui est confirmé par aortographie.
L'intervention est pratiquée le I2 juillet I966.

Compte-rendu opératoire : thoracotomie transpleurale droite, résection de la huitième côte. Ouverture de la poche éventrée et du péritoine. Le colon est accolé au diaphragme aplasié. Fermeture du péritoine, puis suture en paletot

fermeture de la paroi sur drain. Les suites sont simples.
Examen anatomopathologique : le prélèvement per-opératoire d'un fragment de diaphragme montre que celui-ci est constitué par une lame conjonctive sans fibres musculaires. Des clichés et scopies pris le I6 décembre I966 montrent que la coupole, en place, présente une assez bonne mobilité.

o

Observation XVI.-

Joëlle B... née à terme, d'une troisième grossesse, avec un poids de 3,I00 kg, est trouvée porteuse d'une aplasie des arcs costaux gauches et d'une dextrocardie. Des radiographies systématiques font découvrir une ascension de la coupole diaphragmatique gauche. Pourtant il n'existe ni cyanose ni gêne respiratoire.
Un examen radiocinématographique pratiqué le 23 septembre I968 montre une coupole gauche surélevée, sans mouvement. L'intervention est décidée, à l'âge de 5 ans.
Compte-rendu opératoire, le 24 septembre I968 : thoracotomie transpleurale gauche avec résection de la troisième côte, plicature. Les suites sont simples. L'examen anatomopathologique d'un fragment prélevé donne un aspect normal de l'histologie diaphragmatique.
Cependant sur les clichés post-opératoires successifs, il semble qu'une récidive de l'éventration se soit produite : ce qui est confirmé par un examen radiocinématographique.

o

Observation XVII.-

Pascal B... né le 4 août I969 à terme, d'une grossesse gémellaire difficile, avec un poids de 2,950kg, présente d'emblée quelques troubles sans cyanose ni vomissements; l'enfant prend difficilement ses biberons.
En décembre I969, survient une bronchopneumopathie; c'est à cette occasion que l'on découvre une dextroposition (dextrorotation ?) cardiaque, et une éventration diaphragmatique gauche. L'enfant continue à présenter des bronchites récidivantes et des périodes d'essoufflement.
Le 5 avril I97I un examen radiographique avec transit gastrooesophagien fait découvrir une éventration de la coupole diaphragmatique gauche sans hernie, ce qui décide de l'intervention.
Compte-rendu opératoire le I7 mai I97I : cure par vois thoracique transpleurale gauche, résection de la huitième côte. Le phrénique n'est pas vu. Incision transversale de la zone aplasique et résection, suture en paletot, fermeture sur drain n° 5.
Les radiographies post-opératoires montrent que la coupole gauche est plus haute que la coupole droite. Les suites sont simples.
L'enfant examiné le 2I Juin I97I présente un état général très amélioré, avec une augmentation pondérale de 800 grammes. Il existe une dyspnée motrice. Les images radiologiques sont inchangées.

Le 20 décembre I97I l'état général reste bon, avec reprise de 2 kg, en tous cas très amélioré depuis l'intervention, alors que les radiographies demeurent sans changement.

o

Observation XVIII.-

François R... né le 9 octobre I959 à terme d'une sixième grossesse, avec un poids de 3,900 kg, est trouvé porteur à l'âge de neuf mois, lors d'une radiographie, d'une ascension de la coupole diaphragmatique droite, l'enfant étant suivi pour une scoliose dorso-lombaire. Il s'agit donc ici d'une éventration diaphragmatique droite sans gêne respiratoire. L'intervention n'en est pas moins effectuée à l'âge de huit ans.
Compte-rendu opératoire, le I7 janvier I967 : thoracotomie transpleurale droite avec résection de la huitième côte, ouverture de la coupole, plicature antéro-postérieure. Les suites opératoires sont simples.
Une radioscopie faite le 27 janvier I967 montre l'ascension et l'immobilité de la coupole droite. S'agit-il d'un échec opératoire, ou d'une récidive ?

o

IV. RAPPEL DE L'ANATOMOPHYSIOLOGIE DU DIAPHRAGME

Pour mieux comprendre les circonstances étiologiques dans lesquelles on peut observer une éventration diaphragmatique chez l'enfant, la pathogénie évoquée, la symptomatologie provoquée, enfin les éléments du traitement chirurgical, il est indispensable que soient rappelés les éléments principaux de l'embryogénèse, de l'anatomie et de la physiologie de cette région.

°

Le nerf phrénique joue dans le syndrome qui nous occupe un rôle essentiel, fréquent sinon constant. Le nerf est d'origine cervicale, et son trajet est suffisamment long pour que des accidents malformatifs ou traumatiques puissent s'y produire, avec des conséquences pathologiques plus ou moins graves et durables.

Le diaphragme est constitué, chez l'embryon, par la réunion de l'ébauche antérieure et de l'ébauche postérieure. L'ébauche antérieure, on le sait, provient des myotomes cervicaux : à cette période, issu des nerfs cervicaux, le phrénique est court. Lors de la déflexion de la tête foetale, de la formation du cou et du thorax, le septum s'abaisse, son pédicule qui est formé du phrénique et des vaisseaux diaphragmatiques supérieurs, s'allonge : cette première formation mésoblastique se poursuit, s'étend, transversalement, entre l'intestin primitif et la paroi antéro-latérale de l'embryon, ce qui a tendance à isoler ce qui sera la cavité abdominale, de ce qui sera le thorax. Au-dessus de la paroi, la cavité coelomique poursuit son évolution avec formation sur la ligne médiane de la cavité péricardique; au-dessous se développe l'ébauche du foie.

L'ébauche postérieure apparaît secondairement; elle est innervée principalement par les nerfs intercostaux, et accessoirement par le nerf phrénique. Vers la sixième semaine, deux crêtes mésodermiques pleuropéritonéales, dites piliers d'USKOW issues de la paroi postéro-latérale de l'embryon, se développent, fusionnent sur la ligne médiane avec le méso-oesophage, atteignant le septum transversum, isolant ainsi complètement la cavité pleurale et la cavité péritonéale. Il faut donc comme l'indiquait la définition citée plus haut, que pour qu'on puisse parler d'éventration diaphragmatique, il y ait du diaphrag-

me entre plèvre et péritoine. S'il y a déhiscence il peut s'agir soit de hernie des coupoles, soit de hernie congénitale avec sac.

Dès la naissance et tout au long de la vie l'anatomie du diaphragme et celle du nerf phrénique correspondent à la description suivante :

le diaphragme est un muscle plat et rayonné, formant une cloison musculo-aponévrotique entre le thorax et l'abdomen qu'elle sépare; muscle qui s'implante au pourtour de l'orifice inférieur du thorax. Il existe une partie centrale fibreuse qui est le centre phrénique et une partie périphérique musculaire. Le centre phrénique a la forme d'un trèfle, mais la foliole droite est plus développée que la foliole gauche. Il est composé de formations fibreuses, fibres désordonnées mais aussi fibres organisées constituant des bandelettes semi-circulaires supérieure et inférieure.

La partie musculaire, périphérique du diaphragme possède des insertions vertébrales, qui sont les piliers du diaphragme, les arcades du psoas;

des insertions chondro-costales, 7-8-9° cartilages costaux de la 9° à la 12° côte, arcades de SENAC, du quadrilatère des lombes;

des insertions sternales enfin, qui ménagent la fente de LARREY, issue des hernies.

Le diaphragme contracte des rapports avec le coeur et son péricarde en haut, avec la face supérieure du foie à droite et la rate et l'estomac à gauche en bas, cela pour sa portion horizontale; pour sa portion verticale, le diaphragme est en rapport en avant avec les viscères abdominaux, en arrière avec l'espace inframédiastinal postérieur.

La vascularisation du diaphragme provient pour sa face supérieure des quatre dernières artères intercostales et des artères mammaires internes, pour sa face inférieure, des artères diaphragmatiques inférieures et des premières branches abdominales de l'aorte.

L'innervation comporte des nerfs sensitifs: les six derniers nerfs intercostaux, le sympathique dont les fibres sont véhiculées par le phrénique et qui assure le tonus du muscle; elle comporte des nerfs moteurs : les phréniques droit et gauche qui s'anastomosent dans le muscle, chacun commandant sa coupole correspondante. Le phrénique doit retenir notre attention : son trajet cervical superficiel, dans sa portion sus-claviculaire, est exposé aux traumatismes en particulier obstétricaux, lors d'accouchements dystociques, d'applications de forceps. Le nerf très superficiel est solidaire des éléments avec lesquels il entre en rapport, scalène antérieur en

particulier. Lors des manoeuvres obstétricales mettant la colonne cervicale en hyperextension et flexion latérale, le nerf qui n'a pas l'élasticité des muscles risque de voir l'une ou plusieurs de ses racines déchirées; à l'étirement se surajoute la compression s'il y a utilisation de forceps. Dans le thorax, le phrénique chemine dans le médiastin antérieur et gagne, avec les vaisseaux diaphragmatiques, le muscle qu'il atteint à droite au niveau du centre tendineux à gauche en dedans de la pointe du coeur.

Le phrénique donne des terminales; à droite une branche antérieure avec anastomose rétroxyphoïdienne et une branche qui par la fente de LARREY va innerver le péritoine diaphragmatique péri-hépatique et pariétal antérieur; il donne également des rameaux latéraux, une branche postérieure qui se rend au pilier droit, une branche antérieure qui participe au plexus diaphragmatique;

à gauche, une branche antérieure, des rameaux latéraux, une branche postérieure qui donne des rameaux au pilier gauche et au plexus solaire.

Sous l'angle physiologique, le diaphragme représente le muscle principal de la respiration, il se contracte et s'abaisse à l'inspiration ce qui augmente la cage thoracique sur ses trois diamètres, transversal, horizontal, vertical surtout. Pendant l'expiration, il se relâche et se surélève.

La respiration comporte donc deux temps : un temps inspiratoire de contraction du diaphragme, avec abaissement du centre phrénique qui vient prendre appui sur les viscères abdominaux immobilisés par les muscles de la paroi abdominale. Le mouvement imprimé à la périphérie du muscle élève le bord inférieur du thorax, l'élévation des côtes provoquant l'élargissement du diamètre transversal, une projection du sternum en avant.

Chez le nourrisson, le nouveau-né, la physiologie diaphragmatique est particulière, comme l'est son mode de respiration. Le nourrisson a une respiration presqu'uniquement diaphragmatique; chez le nouveau-né MILLER et BEHRLE ont décrit trois types de respiration :

- un type synchrone, avec respiration simultanée et synchrone de la partie antérieure du thorax et de l'abdomen;

- un type alterné, rétraction thoradique et expansion abdominale. Ce type de respiration purement diaphragmatique n'existe que chez 2% des nouveaux-nés, mais chez 47% au troisième jour, et 68% au septième jour de la vie.

Ainsi le diaphragme joue dans la respiration néonatale un rôle croissant, essentiel au septième jour, ce qui explique certains aspects de la clinique. KOLB a montré que le relâchement diaphragmatique du nouveau-né pouvait se faire en deux temps :

- un début aigu, purement clinique, avec radioscopie normale;

- une rémission spontanée;

- une aggravation brusque quelques jours plus tard, avec élévation importante d'une coupole en scopie. L'éventration paraît pouvoir être compensée pendant les premiers jours de la vie, et se décompenserait ensuite puisque c'est alors que le diaphragme intervient en tant que muscle principal de la ventilation.

V. ETIOLOGIE DE L'EVENTRATION DIAPHRAGMATIQUE CHEZ L'ENFANT

Fréquence. Le fait que nous ayons pu réunir I8 dossiers d'éventration diaphragmatique chez l'enfant avec des dates de naissance se situant entre I95I et I97I indique déjà que l'affection n'est pas aussi rare, aussi exceptionnelle même que certains auteurs l'ont prétendu. Nous disposons à cet égard de quelques chiffres:

- Sur 400.000 radiographies systématiques chez des sujets de tous âges, CHIN et LYNN retrouvent I4.000 fois des images évocatrices;

- chez 2.500 nouveaux-nés étudiés, BECK et MOTSAY en I945 trouvent I00 cas : soit une fréquence de 4%. Chiffre jugé élevé par RICHARD et CHEVALIER qui en I958 publient une statistique portant sur I.67I nouveaux-nés examinés à la Maternité de Tournai : trois fois l'éventration a pu être affirmée.

Une revue de la littérature effectuée par JEUNE et MULLER en I944 fait état de 33 cas publiés dont 5 cas français. MICHELSON en I954 lui trouve dans la littérature médicale mondiale 300 observations. La proportion des cas opérés varie et d'un auteur à l'autre et surtout d'une époque à l'autre. Des séries entières n'avaient pas été traitées chirurgicalement, telles les 11 observations de SCHIFFRIN. Dans notre série tous les cas opérables ont été soumis à un traitement chirurgical. Mais à part quelques formes latentes de découverte fortuite, on peut dire, ce qui est une évidence, que seuls les cas cliniquement affirmés sont diagnostiqués et donc traités.

Sexe : classiquement, l'éventration est plus fréquente chez le garçon que chez la fille : 3 garçons pour une fille selon FATOU, 36 garçons pour I6 filles selon RICHARD et CHEVALIER, deux cas tous deux masculins pour R. BESNARD, de Toulouse, I0 garçons pour 8 filles dans notre série de cas opérés et d'étiologie non traumatique.

Côté atteint : La prédominance à droite est avancée par JEUNE et MULLER : 2I éventrations droites pour 9 éventrations gauches; 58 droites et I6 gauches pour RICHARD et CHEVALIER, 7 % d'éventrations droites pour FOURATI et DAUMET; prédominance à droite chez le nouveau-né, à gauche chez l'adulte selon BINGHAM. Dans

notre série par contre, nous avons 8 éventrations droites et I0 éventrations gauches. Aussi faut-il admettre qu'il y a du hasard, ou une loi des séries, qui incitent à retenir telle ou telle prédominance. Pour LAURENCE, pour JAUBERT de BEAUJEU et CUEILLERET, pour NIKOLAIEV (I6 fois à gauche, I3 fois à droite, mais de tous les âges), pour PERROTIN et MOREAUX la prédominance gauche est habituelle. Si nous ne retenons que les observations de nourrissons, la prédilection à droite est numériquement évidente, et s'expliquerait par la plus grande dimension de la foliole droite du centre phrénique, avec une moindre résistance de la zone libreuse face à la poussée abdominale. Toutes choses étant égales d'ailleurs, mais se produisant à gauche, l'éventration n'aurait pas toujours lieu, et en tous cas plus tardivement.

Age du diagnostic : la symptomatologie peut apparaître dès la naissance, ou au moins au cours de la 1ère semaine de la vie.

Sur nos I8 observations, nous trouvons les âges suivants :

- 5 fois dans les premiers jours de la vie,
- 5 fois dans les deux premiers mois,
- 8 fois de manière fortuite entre 2 mois et 5 ans.

Dans les deux derniers groupes, il s'agit de malades porteurs de troubles relativement bien tolérés.

Nous allons d'ailleurs retrouver plus en détail les circonstances du diagnostic.

VI. ANATOMOPATHOLOGIE

Macroscopiquement, l'éventration est unilatérale, car une forme bilatérale serait incompatible avec la survie. Elle peut être soit totale, soit partielle. Totale, l'éventration intéresse une coupole entière, centre phrénique et masse musculaire. Partielle, elle n'atteint qu'une portion de la coupole diaphragmatique. Mais alors il faut dire avec B. DUHAMEL que "rien ne sépare la hernie avec sac de l'éventration partielle, et qu'il existe toutes les formes de transition entre éventrations partielles et éventrations totales". Localisée, l'éventration a été considérée par STAINOVITCH comme un diverticule diaphragmatique.

Les lésions macroscopiques du diaphragme paraissent bien différentes d'un auteur à l'autre. A l'extrême, on a parlé d'agénésie diaphragmatique, le muscle étant flaccide, réduit à une mince lame tendineuse. LAURENCE décrit une coupole amincie dans sa totalité, flasque, pellucide. La coupole peut être distendue et remontée, comme dans les deux cas de BESNARD. JAUBERT de BEAULIEU est d'un autre avis : " les lésions rencontrées ne correspondent pas aux descriptions classiques d'atrophie importante avec amincissement de l'hémicoupole. Si lemuscle apparaît distendu, relaxé, il semble macroscopiquement normal, tant en aspect qu'en épaisseur ".

TONO et BIANCHI, en 1960, s'expriment différemment : pour eux, " le plus souvent, le diaphragme se présente comme une membrane fibreuse, extensible, blanchâtre, à travers laquelle on peut apercevoir les viscères sous-jacents; cet aspect serait celui rencontré dans les formes congénitales. Dans les formes acquises, le muscle peut sembler normal, ou encore robuste, malgré une certaine diminution d'épaisseur ". L'important est la conservation fonctionnelle explorée par l'excitation du phrénique et la contraction musculaire qui lui répond.

L'éventration ne manque pas de retentir sur les organes voisins, comme le montrent et la clinique et la radiologie - et comme le vérifie l'intervention. Le retentissement abdominal est d'ailleurs beaucoup moins important que le retentissement thoracique. Habituellement seul le foie est déplacé vers le thorax, ce qui entraîne un déplacement surtout horizontal de l'estomac. Dans quelques rares cas cependant, nous avons trouvé des

cas d'interposition inter-hépato-diaphragmatique du colon, entraînant des troubles intestinaux pouvant même être occlusifs.

Le retentissement thoracique est beaucoup plus important, qu'il s'agisse d'hypoplasie pulmonaire, ou de dextrocardie. Pour la première, cette hypoplasie peut être partielle ou totale : le poumon, ou le lobe inférieur, apparaît minuscule, atélectasique, et même après la correction de l'éventration et l'insufflation, n'occupe plus entièrement la cavité pleurale. On peut se demander s'il s'agit là d'une malformation associée, ou, au contraire, de la gêne provoquée par l'éventration au développement pulmonaire au cours de la vie intra-utérine, problème posé mais non résolu par JAUBERT de BEAUJEU et CUILLERET, qui rappellent les cas de lobes anormaux décrits par BAYNE, par JONES, d'agénésie homolatérale du poumon, signalée par QUENU, par FATON, par KORUS, qui note chez le même malade une dextrocardie. D'autres malformations associées ont pris la forme d'une asymétrie faciale, d'une voute palatine ogivale (BESNARD), d'anomalies du foie et de son appareils ligamentaire (ALVAREZ, ENRICI, KROLL), de scoliose.

Microscopiquement, des descriptions histologiques au niveau d'une biopsie de diaphragme et du nerf phrénique ont donné des aspects à vrai dire assez divergents. Le diaphragme aminci se montre à l'examen microscopique comme atteint d'une hyalinisation des fibres qui ont perdu leur striation, avec une fibrose interstitielle soit généralisée, soit localisée. A l'extrême, PERROTIN observe la disparition de la structure tendineuse du centre phrénique, remplacée par un tissu riche en fibres collagènes et en fines fibres élastiques. LAURENCE parle de fibres musculaires rares et dégénérées, alors que pour JAUBERT de BEAUJEU l'aspect est quasi-normal. BINGHAM voit des lésions typiques de dégénérescence musculaire par lésion nerveuse. Pour la plupart des auteurs, il y a disparition du tissu normal, dégénérescence des fibres musculaires striées, et transition tissulaire entre les zones pathologiques et les régions indemnes du diaphragme.

Au niveau du nerf phrénique, les descriptions elles aussi varient avec les théories neurogènes ou myogènes de l'éventration diaphragmatique. En fait, ces lésions sont inconstantes, mais lorsqu'elles existent, elles siègent au niveau des racines du nerf, ou au niveau de son trajet cervical. JEUNE et MILLER citent KENNEDY pour qui, il est possible, dans certains cas, de constater un tiraillement des racines du nerf, avec infiltration hémorragique, oedème des gaines, celles-ci pouvant même être rompues. RICHARD et CHEVALIER disent même avoir observé une rupture complète des racines C6 et C5, FRANCE à l'autopsie, un arrachement total des racines C3-C4-C5.

Au contraire, LANDSBERG, RUPILUS, HARRENSTEIN ne retrouve aucune lésion du phrénique à l'autopsie, COCCHI sur un ne phrénique macroscopiquement normal constate à l'examen hi tologique une augmentation du tissu conjonctif, des altér tions de la myéline. PERROTIN et MOREAUX admettent une dé générescence, voire une transformation fibreuse du nerf dans certains cas. TURNER et BAKST chez un nourrisson de 45 jours constatent une intégrité apparente du plexus brachial, mais en réalité il y avait avulsion totale des racines C5-C6 à leur jonction médullaire, le phrénique ve nant alors surtout de C5 avec un rameau accessoire de C6. Il est bien évident que selon l'étiologie traumatique ou non de l'éventration diaphragmatique, les lésions du phré nique vont varier, très importantes, ou absentes.

Pour notre part, deux fois seulement le phrénique a été exploré sous forme de pincement per-opéra toire : dans un cas, il a été suivi d'une contraction du diaphragme, dans l'autre cas il n'y a pas eu de contrac- tion.

VII. FORMES PATHOGENIQUES

Malgré certaines variations d'interprétation, il semble logique de distinguer entre :

- les éventrations diaphragmatiques traumatiques, qui chez l'enfant appartiennent au groupe des paralysies obstétricales, notion d'autant plus plausible qu'il n'est pas rare qu'à l'éventration diaphragmatique s'associe une paralysie brachiale; ces formes étant exclues de notre sujet;

- et les éventrations diaphragmatiques non traumatiques, comportant une lésion à retentissement fonctionnel non plus au niveau du phrénique, mais du muscle diaphragmatique lui-même. RAZEMON parle d'éventration par atrophie congénitale du muscle, CORNET et DUPONT associent la forme congénitale de l'éventration à des lésions indiscutables de la fibre musculaire. Mais il semble que ces classifications trop strictes ne satisfont pas tous les cas. Trois points demeurent en discussion que nous schématiserons comme suit :

- l'éventration diaphragmatique est-elle toujours secondaire, acquise (cela surtout au cours même de la naissance) ou bien est-elle primitive, congénitale ?

- est-il alors possible, sur la base de l'anatomopathologie, de distinguer les formes acquises des formes congénitales ?

- n'existe-t-il pas d'autres facteurs, encore mal précisés, susceptibles d'intervenir dans la pathogénie de l'éventration ?

Le moment auquel la symptomatologie devient évidente, éloquente surtout, permettant ainsi le diagnostic, ne permet pas la distinction certaine entre formes congénitales et formes acquises, nous l'avons vu plus haut Même chez le nourrisson, une période de latence est possible. Chez l'enfant, des exemples de découverte fortuite existent. Aussi bien des auteurs pensent que seule existe la forme congénitale, par atteinte du phrénique selon COUINAUD et JOUAN, par malformation congénitale plus que par déformation, selon PERROTIN et MOREAUX.

JAUBERT de BEAUJEU définit comme suit la situation : les lésions du diaphragme et du nerf phrénique trouvées en cas d'éventration sont inconstantes, variées dans leur origine, dans leur aspect anatomopathologique,

alors que les aspects radiologiques sont constants, aussi bien si l'aspect macroscopique est normal, que s'il y a malformation congénitale avec aplasie du diaphragme, ou encore paralysie d'un diaphragme épais, ou enfin paralysie d'un diaphragme atrophié.

Cet auteur pense alors qu'une atteinte du phrénique peut aboutir rapidement à une importante atrophie du muscle diaphragmatique, opinion partagée par DOR qui cependant ajoute que le mécanisme de l'éventration diaphragmatique est un problème difficile, même si l'on part de l'élément précis et sûr que constitue l'anatomie pathologique du muscle lésé.

A quelque niveau qu'elle se produise, la lésion d'un nerf entraîne obligatoirement des troubles trophiques, à type d'atrophie, au niveau du muscle qu'il innerve. Au niveau du diaphragme, on connaît l'utilisation, en phtisiologie, de la paralysie du phrénique pour réaliser un blocage pulmonaire permettant la cicatrisation de foyers tuberculeux.

On a cherché des explications pathogéniques plus fines au niveau histologique. C'est ainsi que TONO et BIANCHI pensent qu'il pourrait y avoir un déséquilibre du rapport entre tissu musculaire et tissu tendineux, avec modification du pouvoir contractile et du tonus du diaphragme. Ces auteurs envisagent la dislocation diaphragmatique comme la conséquence de lésions organiques qui, en modifiant la structure du muscle, en altéreraient finalement la fonction.

MICHAUD a invoqué l'hypothèse d'une atteinte au niveau de la jonction neuromusculaire, mécanisme possible mais certainement rarement en cause.

Plus généralement admise, la distinction actuelle entre éventrations acquises et éventrations congénitales reste la plus satisfaisante, puisque s'adaptant bien aux faits d'observation. En effet :

- les éventrations acquises sont neurogènes, la lésion primitive intéressant le phrénique, nerf moteur du diaphragme. On les désignait naguère sous les termes de paralysie phrénique, de paralysie diaphragmatique, observées à peu près exclusivement chez l'adolescent et l'adulte. Elles compliqueront des affections neurologiques méconnues, poliomyélite antérieure aigüe, syringomyélie, sclérose latérale amyotrophique; ou encore une hernie discale cervicale, dont COUINAUD a rapporté un cas, une compression du nerf par tumeur cervicale (obs. n°II), thoracique, par adénopathie tuberculeuse.

Mais les éventrations diaphragmatiques acquises, lorsqu'il s'agit d'enfants, sont en règle d'origine obstétricale. Le premier MULZER avait montré que le forceps de SIMPSON-BRAUN, trop long, de courbure trop fai-

ble, exerçait par l'extrémité de sa cueiller une pression au point de ERB : la fréquence des paralysies brachiales a beaucoup diminué avec l'abandon de ce type de forceps.

Mais il existe des cas sans application de forceps : RICHARD et CHEVALIER incriminent surtout la distension radiculaire, le phrénique, plus antérieur que le plexus brachial lui-même plus proche du plan osseux, est particulièrement vulnérable lors de l'hyperflexion latérale de la tête. L'ensemble du plexus nerveux subit des phénomènes d'élongation par mouvements et tractions du bras du nouveau-né, ce qui à l'extrême peut aller jusqu'à l'avulsion des racines de C3-C4-C5.

Autre facteur obstétrical, la circulaire du cordon, responsable de troubles vasomoteurs au niveau du nerf, et de séquelles fonction de la durée et de l'intensité de la striction. Le tissu nerveux est sensible à l'anoxie, aussi a-t-on pu penser que l'enfant né en état d'asphysie présente des troubles de l'irrigation sanguine pouvant être suffisants pour créer une paralysie définitive. Toutes ces conditions pathogénes risquent de se trouver réunies au cours d'un accouchement dystocique, avec application de forceps, mise en extension du cou, parfois compression directe du nerf comme dans les deux observations de la thèse de BESNARD; on a également incriminé les présentations du siège, qui entraîne la mise en extension prolongée du cou, les manoeuvres de version interne, la compression manuelle directe. Il n'est donc pas surprenant que des accouchements dystociques soient relevés dans 66 cas sur 74 éventrations diaphragmatiques par RICHARD et CHEVALIER, dans I4 des I7 cas de JEUNE et MULLER. L'origine obstétricale est d'autant plus nette que d'autres lésions de même nature se trouvent souvent coexister avec l'éventration diaphragmatique : hématome du sterno-cleido-mastoïdien, syndrome de Claude Bernard-Horner, paralysie d'une corde vocale, parésie faciale, fracture de la clavicule, mais, surtout, paralysie homolatérale du plexus brachial. La responsabilité des scolioses dorsales à convexité du côté sain est également en cause dans quatre cas sur 74 par RICHARD et CHEVALIER. Du point de vue étiologique, c'est donc le plus souvent, dans ces formes traumatiques, obstétricales, d'une paralysie phrénique qu'il s'agit;

- les éventrations congénitales, auxquelles appartiennent nos I8 observations, sont dites myogènes. Elles s'accompagnent souvent de lésions indéniablement congénitales, asymétrie faciale, ogive du palais; anomalies hépatiques, pulmonaires surtout, dextrocardie. Mais une distinction absolue entre formes congénitales et formes acquises reste difficile, et sans doute d'intérêt plus théorique que pratique, puisque cliniquement, radiologiquement, plus, chirurgicalement, rien de décisif ne sépare ces deux étiologies.

VIII. DIAGNOSTIC

La symptomatologie, la radiologie, doivent pouvoir orienter vers un diagnostic positif d'éventration diaphragmatique exigeant; si le tableau clinique est d'emblée grave, une réparation chirurgicale.

Pour éviter des redites, nous n'avons pas encore décrit le tableau clinique de l'éventration diaphragmatique non traumatique, pensant qu'il serait mieux à sa place dans l'étude du diagnostic. Toutefois on ne peut parler d'un syndrome absolument typique, car en fait il s'agit du reflet des altérations statiques et dynamiques dûes au déplacement des viscères abdominaux et thoraciques. L'expression clinique est donc fonction des désordres physiologiques ainsi créés, et l'on comprend qu'à côté de formes cliniquement latentes, découvertes fortuitement lors d'examens systématiques, comme dans deux de nos cas, un enfant de 5 ans et un enfant de trois mois existent de véritables urgences de détresse respiratoire incompatibles avec la vie si l'on n'intervient pas d'emblée. Dans la première éventualité il est probable que l'éventration n'a été que partielle, localisée. Lorsqu'elle est totale portant sur la plus grande partie ou sur la totalité de la coupole, le tableau s'avère bruyant dès les premiers jours, voire les premières heures de la vie, comme dans des cas de JEUNE et MULLER, de RICHARD et CHEVALIER qui sur 74 observations relèvent 40 fois une symptomatologie du premier jour de la vie, I4 fois un tableau constitué entre le 2° et le I0° jour, I4 fois après le dixième jour. Nous avons dit plus haut que ce délai d'installation d'une dégénérescence neurogène n'était pas impossible; à la naissance, le tonus, la trophicité, la position du muscle diaphragmatique sont normaux, puis progressivement, sous la poussée abdominale, des gaz, des cris, la décompensation se produit progressivement, distension et dégénérescence neurogène conjuguent leurs effets. Si cependant l'atteinte du phrénique est légère, on peut espérer qu'une récupération précoce remettra tout en ordre. L'évolution retardée s'explique également par le type respiratoire propre au nouveau-né avec importance croissante du diaphragme : c'est alors, au bout de quelques jours, que les symptômes s'aggravent, deviennent alarmants. Les troubles respiratoires comportent une dyspnée à type de polypnée vive et superficielle, cyanose légère ou intense, cri faible, hypoxie entraînant des crises convulsives. Ces manifestations surviennent soit inopinément, soit de façon permanente mais avec des paroxysmes lors des tétées, des changements de position. Des troubles cardiovasculaires,

tachycardie, syndrome évoquant l'oedème pulmonaire, syncopes, collapsus, s'accompagnent souvent de troubles digestifs, vomissements, troubles du transit, anorexie. Cyanose dyspnée, tirage, telle a été la triade que nous avons le plus souvent observée chez nos nouveaux-nés et petits nourrissons. Des vomissements, des régurgitations, ont été notés dans cinq cas. Dans les formes subaigües, cet état aboutit à des difficultés d'alimentation, à une anorexie, à une hypotrophie.

L'examen clinique n'est pas très démonstratif chez un nourrisson polynéique; il fait néanmoins apparaître une asymétrie du thorax, une diminution de l'expansion thoracique, à la percussion une matité de la base simulant un épanchement pleural, en cas d'éventration droite avec ascension du foie; l'auscultation donne des râles fins disséminés, un silence respiratoire par atélectasie pulmonaire, le poumon étant collabé par l'ascension de la coupole; elle permet souvent de constater le déplacement du coeur, la pointe étant très à droite - ou à gauche, selon les cas. Il existe bien des signes pathognomoniques, malheureusement rares :

- celui du DYSON : l'abdomen roule d'un côté à l'autre au cours de la respiration;

- celui de KORNS : exagération du mouvement du rebord costal du côté atteint par suite de la suppression de l'antagonisme du diaphragme et des muscles intercostaux.

Selon le mode évolutif, il nous paraît possible de distinguer :

- les formes subaigües, avec dyspnée d'effort, crises asthmatigormes, comme nous en avons nous-même observé quatre cas;

- les formes à début suraigu, suivi de rémission spontanée, puis d'une aggravation soudaine représentant une urgence chirurgicale,

- les formes hypotrophiques, par troubles digestifs et respiratoires;

- les formes latentes, découvertes lors d'un examen radiologique systématique. MICHELSON admet que si aucun signe n'est apparu avant l'âge de cinq ans, l'éventration restera asymptomatique jusqu'à l'âge adulte : à ce moment, la prise de poids, l'accroissement de la pression intra-abdominale, risquent de déclencher des manifestations respiratoires ou digestives;

- les formes partielles, souvent confondues avec les hernies avec sac, sont souvent des découvertes fortuites d'examen radiologique. Il faut un pneumopéritoine pour que soit visible la limite entre coupole et face supérieure

du foie, et pour que puissent être éliminés des diagnostics tels que

- kyste pleuropéricardique,
- hernie vraie du foie,
- tumeurs hépatiques,
- kystes et tumeurs diaphragmatiques,
- pleurésie diaphragmatique.

La radiologie est seule susceptible de donner, à des séméiologies aussi riches que variées, une cause à la fois fonctionnelle et organique. On fera donc appel à la radioscopie, au radiocinéma, à la radiographie.

Chez le nourrisson tenu verticalement, la radioscopie fait apparaître la surélévation permanente d'une coupole diaphragmatique remontant souvent très haut, atteignant parfois le deuxième espace intercostal, soit immobile, soit mobile, avec des mouvements paradoxaux réalisant le phénomène de KIENBOCK : élévation à l'inspiration, abaissement à l'expiration. Ces aspects ne permettents pas de faire la distinction entre éventration diaphragmatique, et paralysie du phrénique. Le médiastin du côté sain peut être déplacé, et l'hypoventilation peut entraîner des lésions pulmonaires.

Les clichés radiographiques pris en position debout montrent :

- de face : l'ascension de la coupole possible jusqu'au 2ème espace, le colon s'insinuant au-dessus du foie, à droite, dans certains cas;
le liséré diaphragmatique en haut, les poches gastriques en dedans, l'image colique en dehors, délimitent le triangle de QUENU à base supérieure, à gauche;

- de profil : la régularité et l'intégrité des coupoles excluent la hernie diaphragmatique, ce qui sera confirmé, en cas de besoin, par la tomographie.

On sera parfois amené à demander un pneumopéritoine qui confirme la continuité de la face inférieure de la coupole surélevée. Le transit gastro-duodénal, le lavement baryté, éliminent le diagnostic de hernie diaphragmatique.

Le radiocinéma objective les mouvements paradoxaux du diaphragme et les déplacements médiastinaux en bascule.

Dans l'appréciation de ces explorations, il ne faut pas oublier que chez le tout jeune nourrisson, les mouvements diaphragmatiques sont normalement souvent irréguliers.

Le diagnostic différentiel entre hernie et éventration diaphragmatiques a préoccupé un certain nombre d'auteurs. En cas d'éventration par aplasie du diaphragme l'aspect radiologique est celui d'une paralysie diaphragmatique avec refoulement de la coupole vers le haut. Selon MONNET, JAUBERT de BEAUJEU et collaborateurs, l'examen électrique du nerf n'a que peu d'intérêt pour différencier les deux conditions. COUINAUD et JOUAN sont d'un avis contraire et pensent que l'examen neurologique systématique complet est de règle afin d'éliminer une lésion tronculaire du nerf phrénique : plaie accidentelle, compression par tumeur, par pachypleurite, ou au niveau du trou de conjugaison : radiographie du rachis cervical, recherche d'algies à ce niveau. Le nerf se détache à la hauteur de C4; il faut donc explorer cette région. Une lésion neurologique ne reste généralement pas limitée à une seule racine ou à un seul segment médullaire. Les troubles de la sensibilité, les troubles moteurs, les altérations des réflexes, seront donc recherchés par un examen neurologique approfondi comprenant également une radiographie lipiodolée intrarachidienne. Per-opératoirement, le pincement du phrénique provoquera, ou non, une contraction di diaphragme. JAUBERT de BEAUJEU insiste sur deux diagnostics différentiels :

- les hernies congénitales des coupoles : les tomographies vont montrer une déhiscence localisée du diaphragme, le transit, le lavement baryté complémentaires ne sont pas toujours indispensables; la distinction n'est d'ailleurs que dogmatique puisque les indications opératoires sont sensiblement identiques mais pas celui de la voie d'abord;

- l'épanchement pleural, diagnostic écarté par les clichés de profil et éventuellement la ponction.

o

Dressons donc le bilan par lequel le diagnostic positif d'éventration diaphragmatique sera établi :

- sur le plan clinique, il s'agit d'un syndrome dyspnéique, aigu, cyanogène, d'apparition inopiné ou déclenché par les changements de position, les tétées, sur un fond de dyspnée permanente; à l'auscultation, on retiendra le silence respiratoire à une base, parfois à gauche des bruits hydro-aériques, un déplacement des bruits du coeur; à la percussion, une matité de la base droite anormalement haute. Par la suite il s'agit d'un nourrisson qui vomit, présente des troubles respiratoires avec surinfection, tout cela entraînant l'hypotrophie;

- sur le plan radiologique, on constate une surélévation permanente d'une coupole, sans solution de continuité, un phénomène de KIENBOCK dans 80% des cas, un déplacement, un balancement du médiastin.

Dans les formes acquises, les antécédents obstétricaux sont à rechercher, accouchement dystocique, paralysie du plexus brachial, hématome du sterno-cleido-mastoïdien.

Pour nos observations étudiées :

- Dans quinze cas, l'accouchement s'est passé normalement, le plus souvent à terme, sauf dans 2 cas de prématurité;

- Dans 3 cas, on retrouve une notion d'accouchement difficile.

Dans les formes non traumatiques, la recherche soigneuse et systématique de malformations associées s'impose, au niveau du squelette, des poumons, du coeur, de l'appareil digestif : il peut ainsi apparaître une dysgénésie surtout pulmonaire, nous l'avons vu. Il faut alors bien admettre qu'un trouble global de l'organogénèse s'est produit en un moment quelconque du développement embryonnaire.

Il nous reste à voir les possibilités et les résultats de la cure chirurgicale de l'éventration diaphragmatique; c'est à quoi nous consacrerons les pages qui terminent notre travail.

IX. TRAITEMENT

Le traitement de l'éventration diaphragmatique, quand il se justifie, ne peut être que chirurgical, mais avant d'entreprendre celui-ci, il est indispensable de placer le malade en réanimation pré-opératoire pour procéder à un bilan et pour mettre l'enfant en condition.

On peut schématiser le programme de réanimation (tel qu'il est pratiqué dans l'Unité de Soins intensifs pour enfants - service du Pr HUAULT).

La préparation à l'intervention dure d'1/2 heure à 3 heures :

- Mise en place d'une sonde gastrique,

- On place l'enfant sous ventilation artificielle avec de l'O2 pur,

- On pratique des prélèvements pour juger de l'importance de l'acidose que l'on corrige par perfusion de I5 cc./Kg. de tampon bicarbonaté semi-molaire,

- On réchauffe le malade progressivement,

- Prélèvements bactériologiques. (hémoculture, etc...).

Cette réanimation sera poursuivie en post-opératoire par :

- Surveillance du drain thoracique,

- Maintien de l'enfant sous respirateur,

- Correction des désordres métaboliques.

TRAITEMENT CHIRURGICAL -

Il s'agit de reconstituer un diaphragme solide, retrouvant sa situation normale, et dans la mesure du possible, une fonction physiologique. La coupole ascensionnée devra être abaissée et fixée, afin que la réexpansion pulmonaire soit satisfaisante et que le médiastin soit mis au repos.

Il existe trois types de réparation, le dernier étant actuellement de plus en plus utilisé :

- l'excision suivie de suture,
- la plicature,
- la suture en paletot.

- L'excision suivie de suture, utilisée pour la première fois en 1920 par MORLEY, consiste à exciser l'excédent de tissu diaphragmatique, et de réaliser une suture bout-à-bout des deux tranches. L'opération est simple, logique. Mais elle comporte des inconvénients multiples : le diaphragme ainsi reformé n'a qu'une seule épaisseur. Des branches du phrénique risquent d'être lésées. La suture sous-tendue peut connaître secondairement un lâchâge. Mais surtout cette technique n'est réalisable que si le diaphragme est encore d'épaisseur normale. La méthode est donc abandonnée.

- La plicature a été mise au point en 1916 par WOOD, appliquée en 1922 par QUENU et DUVAL, par LERCHE, conseillée par RIBIERRE. La méthode consiste a la réalisation d'un pli dans le tissu diaphragmatique en excès, et à rabattre les deux feuillets accolés ainsi obtenus sur la coupole abaissée. On évite les risques de lachâge des sutures, le diaphragme se trouve renforcé. On a même parfois réalisé une double plicature en superposant cinq plans de tissus. Les avantages sont nombreux, puisque l'opération, simple, abaisse la coupole à volonté, donne un diaphragme à trois épaisseurs, peut se pratiquer aussi bien par voie abdominale que par voie thoracique. Mais on lui a reproché d'être une intervention aveugle. Par voie thoracique, les organes abdominaux sous-jacents ne sont pas contrôlés; à l'inverse, par voie abdominale elle prive l'opérateur d'une vérification d'adhérences pleuro-péricardophréniques toujours possibles. Sur des diaphragmes pellucides, ces plicatures ne peuvent qu'avoir des effets mauvais et dangereux, comme le pensent QUENU et HERLEMONT, ALVAREZ et COCA. Aussi des variantes ont-elles été apportées à cette technique; CORNET réalise une double plicature en croix, qui donne quatre épaisseurs au diaphragme. Parfois encore un gaufrage a été pratiqué par plusieurs fils en rang continu et parallèle.

- La suture en paletot est certainement la méthode actuellement la plus fréquemment utilisée. Il s'agit de l'incision du diaphragme, donc d'un premier temps non dangereux et contrôlé par la vue, suivie de la suture de la lèvre interne le plus près possible des côtes, et de la lèvre externe le plus près possible du médiastin. La méthode offre de gros avantages sur les techniques précédentes, puisqu'elle permet la vérification des organes sus et sous-jacents; puisqu'elle autorise un modelage diaphragmatique à la demande; puisqu'elle respecte l'innervation du muscle; puisqu'enfin elle donne deux épaisseurs au diaphragme. Toutefois, on peut lui repro-

cher de comporter des risques de récidive, de hernie secondaire par rupture des sutures.

- Les plasties. Elles ont été proposées par un certain nombre d'auteurs. Les plasties inertes par filets de tantale ou de nylon ne sont guère recommandables, au moins chez le nourrisson et chez l'enfant, puisqu'il s'agit de matériel non extensible qui ne s'adaptera pas à la croissance; ce n'est donc qu'un pis-aller. La technique de CORNET est par contre plus intéressante. Pour la réfection de la coupole, on utilise le grand dorsal décollé à sa partie inférieure et glissé à travers le 9° ou 10° espace. La fixation se fait au niveau des côtes, des corps vertébraux, du bord interne de l'autre coupole diaphragmatique, des points solidarisant la pyoplastie au diaphragme sous-jacent. Les résultats semblent bons, les inconvénients résident dans un préjudice esthétique, dans un risque de nécrose et d'infection pleurale, dans l'avenir d'une plastie de muscle séparé de son innervation.

Des phrénoplasties par matériel vivant ont utilisé une bandelette cutanée épidermique prélevée sur la thoracotomie et lacée sur le diaphragme (BOITREAU et ROUSSEL, HEPP 1953); un lambeau fibropériosté décollé de la face interne du thorax (NARCOZZI, PERROTIN et MOREAUX).

Les interventions portant sur l'estomac ne seront mentionnées ici que pour mémoire, car les gastropexies et gastro-gastrostomies visant à surmonter les troubles digestifs ne sont pas applicables à l'enfant.

o

Les indications opératoires sont assez nettement codifiées chez le nourrisson et l'enfant :

- Abstention évidemment dans les formes latentes ou bien tolérées, découvertes fortuitement, et qui seront soumises à une surveillance renouvelée;

- Position nuancée devant les éventrations partielles et localisées, mais que la plupart des auteurs respectent pendant les premiers mois ou même les premières années de la vie. Une temporisation s'impose dans les formes subaigües, souvent bien tolérées, évoluant parfois vers une récupération spontanée, on n'opèrera donc qu'en présence de troubles majeurs.

- Intervention absolument nécessaire, souvent d'urgence, devant un état de détresse respiratoire chez le nouveau-né et le nourrisson. Nous avons vu la possibilité d'une insuffisance respiratoire aigüe, de troubles de la ventilation entraînant l'hypotrophie, le retard pondéral, de complications aigües, de menace d'évolution fatale, d'intolérance de l'éventration : autant de situations où l'intervention opératoire est [illegible]

Il s'agit de rémédier à des troubles dont la cause est mécanique, dont l'expression est fonctionnelle : la chirurgie s'impose donc.

Le choix de la voie d'abord.

- La voie abdominale était considérée par LAURENCE comme mieux adaptée à la réfection, à l'exploration abdominale recherchant des anomalies toujours possibles; pour RICHELME elle n'est pas logique, puisqu'elle ne permet pas la chirurgie directe du diaphragme.

- La voie thoracique, facile, bénigne, rapide, indiscutable à gauche, est actuellement jugée préférable par la majorite des auteurs. Elle évite le risque d'éviscération post-opératoire, elle permet de vérifier l'état pulmonaire et facilite en cas de besoin la plastie musculaire.

Le choix de la réparation enfin dépend des conditions anatomiques constatées per-opératoirement.

RESULTATS -

Le pronostic des éventrations diaphragmatiques chez l'enfant s'est grandement amélioré ces dernières décennies :

- du fait de la prévention des complications infectieuses par l'emploi systématique des antibiotiques,

- du fait de l'extension des indications opératoires autorisées par les progrès de la chirurgie infantile et de l'anesthésie réanimation réalisables dès la naissance. Or c'était ces formes complètes, à manifestations respiratoires sévères, néonatales, qui fournissaient le plus fort contingent d'évolutions mortelles. On peut actuellement surseoir à l'opération par la réanimation, la respiration assistée, mais on peut aussi et surtout intervenir dès les premiers jours de la vie devant une détresse respiratoire alarmante, devant des images radiologiques d'atélectasie. Même dans ces conditions à priori défavorables, l'intervention d'urgence reste bénéfique et permet de sauver un petit malade en rétablissant chez lui une ventilation quasi-normale.

L'analyse de nos dix huit cas montre que le plus souvent, le mode de réparation employé fut le plus souvent la suture en paletot (7) ou la plicature (6 fois), que la résection et suture bord à bord pratiquée une seule fois. Deux fois on n'a pu pratiquer

la plicature, et deux malades non opérés : une fois, il s'agissait d'une découverte systématique, et l'autre fois il s'agissait d'un polymalformé décédé rapidement.

La voie d'abord employée fut thoracique, sauf dans un cas où elle fut abdominale, mais l'analyse du dossier montre que le diagnostic préopératoire fut celui de hernie diaphragmatique. Ceci démontre l'importance du diagnostic pré-opératoire entre hernie et éventration diaphragmatiques, ne serait-ce que pour le problème de la voie d'abord.

Le résultat immédiat montre trois décès :

- 1 décès chez un polymalformé non opéré,
- 1 décès par arrêt cardiaque,
- 1 décès chez un nouveau-né de 5 jours par complications infectieuses où la vérification a montré que la coupole était en place.

Le résultat avec un recul de 2 à 3 ans en moyenne montre sur les quinze cas restants :

- douze cas (12) où les malades vont bien sur le plan fonctionnel avec sur les radios une coupole diaphragmatique en place;

- trois cas (3) où existe probablement une récidive, car à la radio existe une réascension de la coupole. Dans un des cas, la récidive a été affirmée par un examen radiocinématographique.

c

X. CONCLUSIONS

I - Dix huit observations d'éventration diaphragmatique chez le nourrisson et l'enfant nous ont permis une remise à jour d'une question cartes ancienne, mais que les progrès de la chirurgie infantile, de l'anesthésie-réanimation, du radiodiagnostic, a récemment transformée.

II - L'éventration diaphragmatique, qu'il faut distinguer de la hernie diaphragmatique, peut être d'origine traumatique, obstétricale, associée le plus souvent à une paralysie brachiale. Mais dans I6 cas sur I8, cette étiologie a pû être écartée, posant ainsi le concept d'une anomalie congénitale de l'organogénèse, d'autant plus vraisemblable que des malformations associées ne sont pas rares.

III - Le diagnostic clinique et radiologique se fonde sur une détresse respiratoire avec cyanose, troubles cardiocirculatoires, soit le syndrome survient très précocement sous une forme très sévère nécessitant alors l'intervention d'extrême urgence, soit plus tardivement, progressivement, entraînant l'hypotrophie. Mais il faut également compter avec les formes latentes, identifiées fortuitement, et ne se manifestant au plus que par des accidents bronchopulmonaires banaux, à répétition, et dont la cure peut être faite secondairement.

IV - La précocité et l'intensité des signes de détresse respiratoire nécessitent l'intervention d'urgence, celle-ci ne pouvant être pratiquée qu'après une réanimation intensive de quelques heures avec brise sous ventilation assistée.

V - Il importe de faire le diagnostic avec les hernies diaphragmatiques de manière à poser le problème de la voie d'abord qui est thoracique dans les éventrations.

VI - Opératoirement, il serait intéressant de pouvoir procéder à une étude électrique du nerf phrénique et des contractions diaphragmatiques éventuelles qu'elle entraîne. De même, une biopsie systématique avec étude anato-pathologique serait intéressante pour essayer de préciser la pathcgénie.

VII - Il existe trois modes de réparations la résection plus suture, la plicature et le paletot, cette dernière semblant la méthode la plus sûre et la moins aveugle.

VIII - Effectuée à temps et dans des conditions techniques bien choisies, la cure de l'éventration diaphragmatique assure des résultats immédiats et éloignés, satisfaisants comme le prouvent nos résultats au bout de 2, 3 ans.

BIBLIOGRAPHIE

ALVAREZ COCA M. URRUTICOECHEA J.M.
L'éventration diaphragmatique droite
Presse Méd. I957 65 p. 1192-1198

ARNHEIM F.E.
Congenital hernia of the diaphragm with special reference to right sided hernia of the liver and intestines
Surg.Gyn.Obst.I952 95 p.293-307

BEAU A. NEIMANN N.
Hernie diaphragmatique et chylothorax du nouveau-né
Arch.Fr.Péd.I957 I4 p.I097-I099

BECK K.C.
Etiologic significance of eventration of the diaphragm
Arch.Surg.I950 60 p.II54-II60

BESNARD R.
Les éventrations diaphragmatiques chez le nourrisson et le nouveau-né
Thèse de Toulouse I966

BINGHAM J.A.W.
Two cases of unilateral paralysis of the diaphragm in the new-born treated surgically
Thorax I954 9 p.248-252

BISGARD J.D.
Congenital eventration of the diaphragm
Journ.Thorac.Surg.I947 I6 p.484-490

BONATI P. FIORA L.
Un cas rare de relaxation bilatérale du diaphragme
Minerva Med. 24 oct. I964 55 p. 3374-3378

BORDE J.
Hernies et éventrations diaphragmatiques chez le nouveau-né
Revue du Praticien 11 mars I970 20 p. II8I-II97

BOYER R.
Contribution à l'étude de l'éventration diaphragmatique
A propos de 23 observations
Thèse de Marseille I967 I45 pp

CARRON R. BETHENOD M.
Les hernies diaphragmatique chez l'enfant
Pédiatrie I954 9 p. I55-I70

CORNETE E. DUPON H.
Myoplastie pour éventration diaphragmatique chez l'enfant
Poumon I959 I5 p.I79-I87

COUINAUD C. JOUAN F.
L'éventration diaphragmatique, traduction clinique de l'atteinte du nerf phrénique
Ann.Chir. I963 I7 p.I293-I295

DELOYERS L.J. VAN DER STRIGHT T.
Les éventrations diaphragmatiques
Acta Gastro-enterol.Belgica I950 I3 p.824-83I

DOR J. JEAN E.
A propos de l'éventration diaphragmatique
Ann. de Chir. I955 I p.7-I0

DOR J. RICHELME H. AUBERT J. BOYER R.
L'éventration diaphragmatique
Journ.Chir.avril I969 97 p.299-332

DREYER M.S. BUITRON P.
Relaxation diaphragmatique, à propos de diverses observations avec symptomatologie atypique
Prensa Med.Argent. 3 mars I972 59 p.I87-I92

FESSARD C. SCHICHLE M.J. MULLER C. LANDTHALER G. DAILLY R.
Deux cas d'éventration diaphragmatique droite
Arch.Fr.Péd.mai I972 29 p.56I-566

FONTAN A. VERGER VERIN
Deux cas de paralysie diaphragmatique du nouveau-né
Arch.Fr.Péd.I954 II p.783-788

GIRAUD P.
Les paralysies diaphragmatiques durables, séquelles de la primo-infection tuberculeuse
Arch.Fr.Péd.I957 I4 p.I09-II8

HERLEMONT P.
Du traitement chirurgical de l'éventration diaphragmatique.
Thèse de Paris I952 et en collb. avec QUENU J.
Journ.Chir. I953 69 p.I0I-I20

HOLLENDER L.
Volumineuse éventration diaphragmatique chez un nourrisson de quatre mois. Intervention par voie thoracique. Guérison.
Arch.Fr.Péd. I958 I5 p. 849-854

JAUBERT DE BEAUJEU M. CUILLERET J.
L'éventration diaphragmatique droite chez le nourrisson et l'enfant. (A propos de cinq observations).
Lyon Chir.sept. I96I 57 p. 753-763

KOLB E. SCHERLING D.
Relaxatio of the diaphragm in the infancy of congenital origin and caused by birth trauma
Helv.Cgir.Acta I96I 28 p.586-595

KORUS H.M.
Eventration of the diaphragm with report of a case of aplasia of the right lung and right half of the diaphragm associated with congenital dextrocardia
Arch.Int.Med.I92I 28 p.I92-I98

LANDSBERGER
Zur Aetiologie der Relaxatio diaphragmatica
Klin.Monatschr.I926 5 p.850-85I

LAURENCE G.
Hernie diaphragmatique du nouveau-né et du nourrisson
Revue du Praticien I956 6 p.256I-2569

LEGER L. AUBERT J.P.
Eventration diaphragmatique après crush du phrénique. Théorie neurogène de l'éventration diaphragmatique
Presse Méd. 28 mars I953 6I p.47I-473

MICHELSON E.
Eventration of the diaphragm
Surgery I96I 49 p.4I0-4I5

MILLER H.C. BEHRLE F.C.
Changing patterns of respiration in new born infants
Pediatrics I953 I2 p.I4I-I48
Am.Journ.Dis.Child.I952 84 p.626-627

MONNET P. JAUBERT DE BEAUJEU M. BERAUD Cl. DEFFRENNE P. PUGEAUT R.
Eventration diaphragmatique droite chez deux nourrissons par aplasie du diaphragme
Pédiatrie I959 I4 p.627-632

MONOD R. AZOULAY P.
Éventration diaphragmatique droite avec anomalie du foie simulant un kyste hydatique
Mém.Acad.Chir. I943 I2

MOYSON F.
Note sur l'étiopathogénie de l'éventration diaphragmatique du nouveau-né
Arch.Fr.Péd. Déc. I960 I7 p. I322-I327

NEVILLE W.E. CLOWES G.H.
Congenital absence of hemidiaphragm and use of a lobe of liver in its surgical correction
Arch.Surg. I954 69 p.282-290

PERROTIN J. MOREAUX J.
Chirurgie du diaphragm
8° Paris I965 Masson éd.

RICHARD J. CHEVALIER V. CAPELLE R. HENRY CH. PELC S.CONTENT J
L'éventration diaphragmatique chez l'enfant (A propos de dix nouvelles observations)
Arch.Fr.Péd.I959 I6 p. 99I-I003

RICHELME H. CURE M.
Sur le problème des éventrations diaphragmatiques
Marseille Chir.I964 6 p.II4-I20

RUPILIUS K.
Ueber die Röntgendiagnostik des kindlichen Zwerchfells
Kinderaztl.Praxis I935 6 p.II4-I20

TONO L. BIANCHI M.
L'éventrazione diaframmatica
Boll.Sc.Med.Bol.I960 I32 p.469-475

TABLE DES MATIERES

		Pages
I.	Introduction	1
II.	Historique	4
III.	Observations	7
IV.	Rappel de l'anatomophysiologie du diaphragme	I6
V.	Etiologie de l'éventration diaphragmatique	20
VI.	Anatomopathologie.	22
VII.	Formes pathogéniques	25
VIII.	Diagnostic	28
IX.	Traitement	33
X.	Conclusions.	38
	Bibliographie	40

o